

DEGENERESCÊNCIA OLIVAR HIPERTRÓFICA

Semiologia por Ressonância Magnética

CARLA CONCEIÇÃO, TERESA PALMA, ISABEL CRAVO, JOANA GRAÇA, CONSTANÇA RIBEIRO
Serviço de Neurorradiologia. Hospital Egas Moniz. Lisboa

RESUMO

A Degenerescência Olivar Hipertrófica é uma forma de degenerescência transneuronal, resultante de lesões localizadas na via dentato-rubro-olivar. Envolve o núcleo olivar inferior e distingue-se das restantes formas de degenerescência pelo facto de se associar a hipertrofia da estrutura envolvida.

Os autores fazem uma retrospectiva dos aspectos imagiológicos por Ressonância Magnética desta entidade, baseados no estudo de dez doentes.

Palavras-chave: Degenerescência olivar hipertrófica, ressonância magnética, degenerescência transneuronal

SUMMARY

Hypertrophic Olivary Degeneration: MRI findings

Hypertrophic Olivary Degeneration is a type of transneuronal degeneration caused by lesions in the dento-rubro-olivary pathway. It involves the inferior olivary nucleus and is a unique type of degeneration because it is associated with hypertrophy of this nucleus.

The authors report MRI findings in 10 patients with Hypertrophic Olivary Degeneration, whose exams were reviewed.

Key words: Hypertrophic olivary degeneration, MRI, transneuronal degeneration

INTRODUÇÃO

A Degenerescência Olivar Hipertrófica (DOH) é uma forma de degenerescência transneuronal, que atinge o núcleo olivar inferior e resulta de lesões localizadas na via dentato-rubro-olivar¹.

Difere das restantes formas de degenerescência transneuronal ou neuronal pelo facto de se associar a hipertrofia da estrutura envolvida ao invés de atrofia², aspecto este evidenciado por estudos patológicos e de neuroimagem e tendo sido o primeiro caso documentado por Ressonância Magnética (RM) publicado em 1985 por Sperling e Herrmann³.

Neste trabalho, os autores fazem uma retrospectiva dos aspectos semiológicos por Ressonância Magnética da DOH.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram revistas retrospectivamente as RM de dez doentes com DOH, quatro homens e seis mulheres, com idades compreendidas entre os 23 e 65 e cuja média etária era de 54.

As RM foram realizadas em aparelhos de 1,5 T (CVI; General Electrics Medical Systems) e 1 T (Signa, General Electrics Medical Systems), tendo sido obtidas em todos

os doentes sequências no plano sagital ponderadas em T1 (tempo de repetição [TR] 500 msec, tempo de eco [TE] 16 msec [500/16]) e no plano axial ponderadas em DP/T2 (TR 4000, TE 17/85), com FOV de 24x24, matriz de 256x192, 2 nex e 5 mm de espessura. Em alguns doentes foram obtidas sequências adicionais no plano axial, T2 de alta resolução (TR 6500/TE 85, FOV de 24x24, matriz de 512x224, 4 nex e 3 mm de espessura) e T2 gradiente de eco (TR 500/TE 25, FOV de 24x24, matriz de 256x192, 4 nex, angulo de 15 e 5 mm de espessura).

Foram analisadas a localização e etiologia provável da alteração estrutural primária, bem como a sua relação topográfica com o núcleo olivar inferior lesado (homolateral, contralateral ou bilateral).

RESULTADOS

Todos os doentes estudados apresentavam hipersinal ao nível da(s) oliva(s) bulbar(es) nas sequências ponderadas em T2, sem alteração do sinal em T1 e associado a hipertrofia ou alargamento do referido núcleo em sete doentes.

No quadro I apresentam-se os resultados obtidos, salientando-se a maior frequência da etiologia hemorrágica e da localização protuberancial relativamente às lesões primárias. De referir que as lesões ponticas localizavam-se ou envolviam o tegmentum, pressupondo atingimento do feixe central da calote.

DISCUSSÃO

Frequentemente, as lesões estruturais do sistemas nervoso central e periférico condicionam alterações

neurais topograficamente distantes da lesão desencadeante ou primária, em consequência de um processo de degenerescência^{4,5}.

Esta degenerescência pode ser anterograda ou retrograda, consoante se afasta ou aproxima do corpo do neurónio lesado, dividindo-se a primeira em dois tipos: a degenerescência neuronal, mais conhecida por degenerescência Walleriana, que afecta o segmento distal do neurónio lesado e a degenerescência transneuronal que envolve o neurónio pós-sináptico e por isso também designada de trans-sináptica (resultante da perda de aferências)⁶.

Exemplos de degenerescência transneuronal, para além da DOH, são a degenerescência talâmica retrógrada, a atrofia cerebelosa cruzada ou diasquisis e a degene-

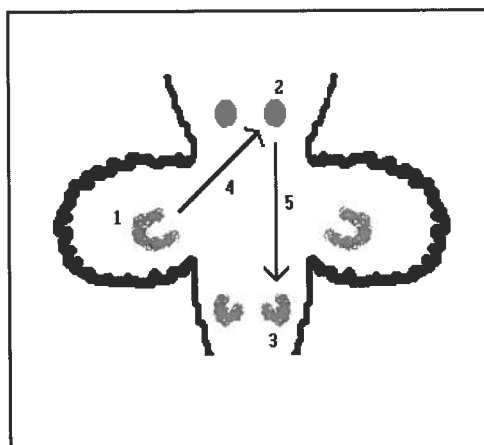


Fig. 1 – núcleo dentado; 2 – núcleo rubro; 3 – núcleo olivar inferior; 4 – via dentato-rúbrica (pedúnculo cerebeloso superior); 5 – feixe central da calote

Quadro I - Resultados

Caso	Lesão primária		DOH		
	localização	etiologia	homolateral	contralateral	bilateral
1	Protuberância (central)	Hematoma hipertensivo			X
2	Protuberância + P. C. Superior	Lesão de estiramento axonal			X
3	Protuberância esquerda	Angioma cavernoso	X		
4	P. C. Superior esquerdo	Lesão de estiramento axonal		X	
5	N. dentados	LEMP			X
6	Protuberância	Lesão de estiramento axonal	X		
7	N. dentados	Leucodistrofia			X
8	Protuberância (central)	Hematoma hipertensivo			X
9	N. dentados	Iatrogénica			X
10	Protuberância esquerda	Angioma cavernoso	X		

P.C. – pedúnculo cerebeloso; N. – Núcleo; LEMP – Leucoencefalopatia multifocal progressiva.

rescência das vias ópticas e do sistema límbico^{4,7-9}.

A DOH resulta de lesões que se localizem e desconectem a via dentato-rubro-olivária, também conhecida por triângulo de Guillain e Mollaret^{1,10}. Este circuito conecta o núcleo dentado do cerebelo, o núcleo rubro e o núcleo olivar inferior (ou oliva bulbar) contralaterais, conforme esquematizado na *figura 2*. O núcleo dentado tem eferentes para o núcleo rubro através do pedúnculo cerebeloso superior e deste para a oliva bulbar através do feixe central da calote.

Da análise deste circuito anatómico, facilmente se compreende que uma lesão no núcleo dentado ou no pedúnculo cerebeloso superior originem degenerescência da oliva contralateral (caso 4 - *figura 3*) e no núcleo rubro ou no feixe central da calote degenerescência da oliva homolateral (casos 3,6 e 10- *figura 5*). DOH bilateral poderá resultar de lesões que envolvam ambos os núcleos dentados (casos 5,7 e 9 - *figuras 4 e 6*) ou feixes centrais da calote

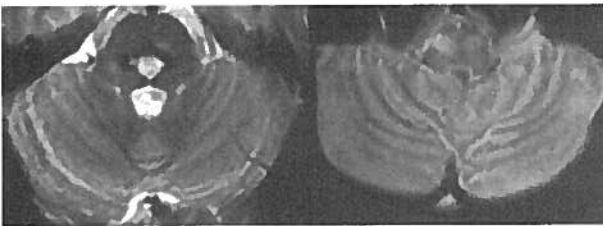


Fig. 2 – caso 1 . Planos axiais T2 e DP - hematoma sub-agudo protuberancial, mediano e posterior, cuja localização pressupõe envolvimento de ambos os feixes centrais da calote; DOH bilateral, com evidente hipersinal das olivas bulbares.

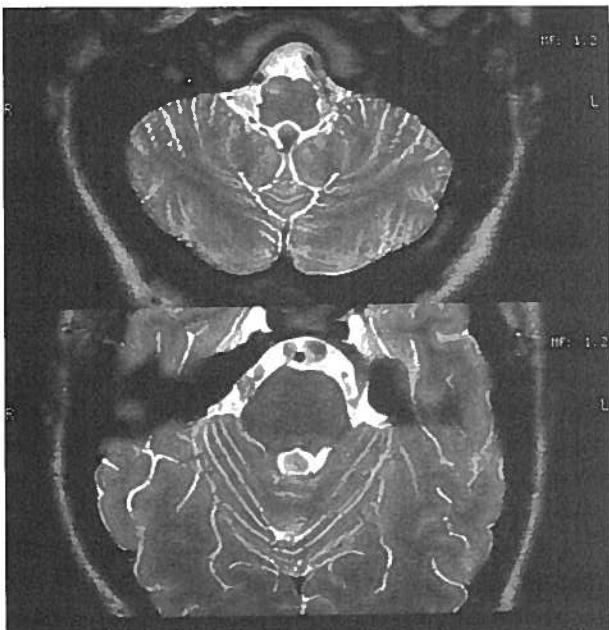


Fig. 3 – caso 4. Planos axiais T2 - lesão de estiramento axonal no pedúnculo cerebeloso superior esquerdo e DOH contralateral.

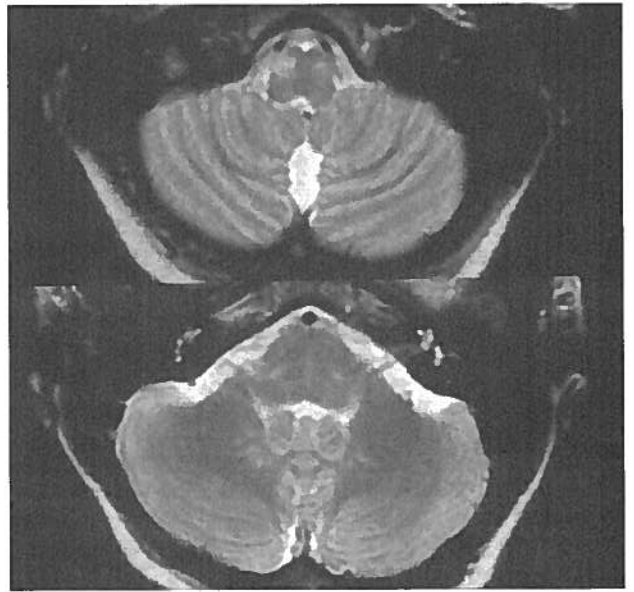


Fig. 4 – caso 5. Planos axiais T2 - lesões bilaterais envolvendo a face interna dos centros medulares cerebelosos, na região dos núcleos dentados, associadas a DOH bilateral.



Fig. 5 – caso 6 . Planos axiais T2 - lesão de estiramento axonal antiga, localizada no tegmentum pôntico esquerdo, associada a DOH homolateral.

(casos 1 e 8 - *figura 2*), a zona de decussação dos pedúnculos cerebelosos superiores ou o tegmentum pôntico conjuntamente com o pedúnculo cerebeloso superior (caso 2).

No que respeita à etiologia, as lesões hemorrágicas são a causa mais comum de DOH, seja em contexto de hipertensão arterial, trauma (lesão de estiramento axonal)

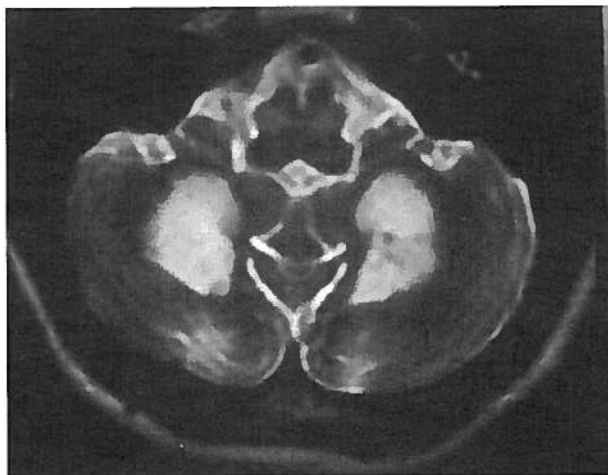


Fig. 6 – caso 7. Plano axial T2 - extensa alteração de sinal dos centros medulares cerebelosos, envolvendo nomeadamente a região dos núcleos dentados, associada a evidente DOH bilateral (leucodistrofia em estudo).

ou associada a cavernomas, aspecto este evidenciado nos nossos doentes. Outras etiologias menos frequentes são as lesões desmielinizantes, inflamatórias, infecciosas, isquémicas, iatrogénicas ou em contexto de doença metabólica ou degenerativa.

Classicamente, a DOH manifesta-se por mioclonias do palato caracterizadas por movimentos rítmicos involuntários dos músculos da orofaringe, podendo também afectar os músculos cervicais e diafragma e associar-se a tremor dentatorúbriquo ou mioclonias oculares^{3,11,12}. Nem sempre é sintomática e, pelo contrário, existem doentes com mioclonias palatais e sem lesão demonstrada nos núcleos olivares inferiores.

Este tipo de degenerescência, à semelhança da degenerescência Walleriana, não aparece imediatamente após a lesão do tronco cerebral ou cerebello, aspecto este evidenciado quer nos estudos patológicos quer nos estudos por RM.

Anatomopatologicamente a DOH caracteriza-se por degenerescência vacuolar do citoplasma neuronal e astrocitose, que ocorrem 6 a 15 meses após a lesão primária, posteriormente seguidas de gliose que aparece após 15 a 20 meses^{2,10,11,13}. Baseados em estudos patológicos, Goto e Kaneko dividiram e seriaram cronologicamente as alterações olivares encontradas em seis estádios¹³: 1º ausência de alteração (24 horas); 2º degenerescência do amiculum olivar (2 a 7 dias); 3º hipertrofia olivar (3 meses); 4º hipertrofia olivar máxima (8,5 meses); 5º pseudo-hipertrofia olivar (9,5 meses); atrofia (anos).

A RM é a técnica de eleição para o diagnóstico da DOH, que se caracteriza por hipersinal das olivas bulbares nas

sequências ponderadas em T2, com ou sem alargamento deste núcleo cinzento. Estes aspectos são a tradução por RM das alterações anatomopatológicas conhecidas, resultando o hipersinal da degenerescência vacuolar do citoplasma e conseqüente aumento do teor em água, e a hipertrofia do aumento do número e volume dos astrócitos^{5,11}. Apesar de não ter sido observado nos nossos doentes, estão descritos subtis hipersinais em T1, resultantes da acumulação de substâncias proteínicas⁵.

Tal como nos estudos anatomopatológicos, a DOH não aparece logo após a lesão primária, sendo a cronologia das alterações por RM abordada em vários artigos da literatura^{5,7,14,17}: as alterações de sinal mais precocemente descritas, aparecem cerca de três semanas após o insulto primário, sendo contudo mais frequentes após 2-3 meses e podendo persistir durante muitos anos. A hipertrofia é mais tardia, aparecendo cerca de quatro meses após a lesão desencadeante e persistindo durante 10 a 15 meses, apesar de existirem casos descritos até 37 meses.

O diagnóstico diferencial por RM das alterações de sinal bulbares é variado, estabelecendo-se designadamente com lesões de etiologia isquémica, tumoral, infecciosa, inflamatória ou degenerativa. Contudo, nestas situações, raramente a alteração de sinal se restringe ao núcleo olivar inferior; por outro lado, os enfartes são predominantemente dorso-laterais e se envolvem a oliva traduzem-se por ataxia; as lesões tumorais, desmielinizantes ou infecciosas frequentemente captam contraste e as duas últimas geralmente são multifocais; e na esclerose lateral amiotrófica, adrenomiélonuropatia, adrenoleucodistrofia e degenerescência walleriana a alteração bulbar é ao nível das pirâmides, por envolvimento dos feixes cortico-espinais (via piramidal).

Contudo, se a alteração de sinal bulbar é limitada ao núcleo olivar e se esta se associa a outra lesão localizada no triângulo de Guillain e Mollaret, o diagnóstico de DOH é fortemente sugestivo, sendo outras hipóteses diagnósticas altamente improváveis.

CONCLUSÃO

O conhecimento dos circuitos anatómicos e dos diferentes tipos de degenerescência neuronal e transneuronal é fundamental para o diagnóstico destas entidades, que não devem ser confundidas com lesões de novo e trazer assim eventuais implicações terapêuticas.

A RM é a técnica de eleição para a detecção da DOH, sendo este diagnóstico altamente sugestivo quando existe hipersinal/hipertrofia do núcleo olivar inferior associada a outra lesão anatomicamente situada na via dentato-rubro-olivar.

AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem aos técnicos e restantes funcionários do Centro de Ressonância Magnética de Caselas, em particular à técnica coordenadora Cristina Menezes, pela sua colaboração e disponibilidade.

BIBLIOGRAFIA

1. GUILLAIN G, MOLLARET P: Deux cas de myoclonies synchrones et rythmées velo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques: le problème anatomique et physio-pathologique de ce syndrome. *Rer Neurol* 1931; 2: 545
2. ADAMS JH, CORSELLIS JAN, DUCHEN LW: Greenfield's neuropathology. 5 Th ed. Arnold, London, 1992; 20-23
3. SPERLING MR, HERRMANN C: Syndrome of palatal myoclonus and progressive ataxia: two cases with magnetic resonance imaging. *Neurology* 1985; 35: 1212
4. RABIN BM, HEBEL DJ, SALAMON-MURAYAMA N, RUSSELL EJ: Distal neuronal degeneration caused by intracranial lesions. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 171: 95
5. KITAJIMA M, KOROGI Y, SHIMOMURA O, SAKAMOTO Y, HIRAI T, MIYAYAMA H, TAKAHASHI M: Hypertrophic olivary degeneration: MR Imaging and pathologic findings. *Radiology* 1994; 192: 539
6. YAMADA K, PATEL U, SHRIER D, TANAKA H, CHANG JK, NUMAGUCHI Y: MR Imaging of CNS tractopathy: Wallerian and transneuronal degeneration. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 171: 813
7. SUZUKY M, TAKASHIMA T, UEDA F, FUJINAGA Y, HORICHI Y, YAMASHITA J: Olivary degeneration after intracranial haemorrhage or trauma: follow-up MRI. *Neuroradiology* 1999; 41: 9
8. TIEN RD, ASHDOWN BC: Crossed cerebellar diaschisis and crossed cerebellar atrophy: Correlation of MR findings, clinical symptoms and supratentorial diseases in 26 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1992; 158: 1155
9. UGGETTI C, EGITTO MG, FAZZI E, BIANCHI PE, ZAPPOLI F, MARTELLI A, LANZI G: Transsynaptic degeneration of lateral geniculate bodies in blind children: in vivo MR demonstration. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18: 233
10. GAUTIER JC, BLACKWOOD W: Enlargement of the inferior olivary nucleus in association with lesions of the central tegmental tract or dentate nucleus. *Brain* 1961; 84: 341
11. PIEROT L, PIEROT PC, DELATTRE JY, DUYCKAERTS C, CHIRAS J, BRUNET P: Palatal myoclonus and olivary lesions: MRI - Pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 1992; 16: 160
12. SALAMON-MURAYAMA N, RUSSEL EJ, RABIN BM: Case 17: Hypertrophic Olivary Degeneration secondary to pontine hemorrhage. *Radiology* 1999; 213: 814
13. GOTO N, KANEKO M: Olivary enlargement: chronological and morphometric analyses. *Acta Neuropathol (Berl)* 1981; 54: 275
14. GOYAL M, VERSNICK E, TUIE P, CYR JS, KUCHARCZYK W, MONTANERA W, WILLINSKY R, MIKULIS D: Hypertrophic olivary degeneration: metaanalysis of the temporal evolution of MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000; 21: 1073
15. KAWATA Y, SUZUKI T, KAGAYA H, OMIR, SHIROTO H, EBINA K: An MRI analysis of the brain-stem and cerebellar lesions and olivary hypertrophy. *Neuroradiology*, 1996; 38: 441
16. TERAO S, SOBUE G, SHIMADA N, TAKAHASHI M, TSUBOI Y, MITSUMA T: Serial MRI of olivary hypertrophy: long-term follow-up of a patient with the *top of the basilar* syndrome. *Neuroradiology* 1995; 37: 427
17. UCHINO A, HASUO K, UCHIDA K, MATSUMOTO S, TSUKAMOTO Y, OHNO M, MASUDA K: Olivary degeneration after cerebellar or brain stem haemorrhage: MRI. *Neuroradiology* 1993; 35: 335



Hospital Garcia de Orta. Almada